THESIS

Heidelberg

1911

UNIVERSITY LIBRARY
MAY 21 1913
STANFORD

Klinischer Beitrag zur Lehre von der diffusen Sklerodermie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Elisabeth Litzmann
aus Kosel.

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
MEDICAL CENTER
STANFORD, CALIF. 94305

HEIDELBERG.
Universitäts-Buchdruckerei von J. Hörning.
1911.

3783
H46L
nclassed Thesis

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Dekan:
Prof. Dr. Menge.

Referent:
Prof. Dr. Hoffmann.

1911.

Meinen lieben Eltern

in Dankbarkeit

gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/klinischerbeitra0000elis_t6d4

Fälle von diffuser Sklerodermie, die frühzeitig mit weitverbreiteter Gelenkerkrankung und zum Teil auch mit beträchtlicher Muskel-Schwäche und Abmagerung einhergehen, sind, wie die Durchsicht der Literatur lehrt, verhältnismässig selten. Aus diesem Grunde werden die folgenden Beobachtungen, die in den letzten Jahren auf der Nervenabteilung des akademischen Krankenhauses gemacht wurden, in mancher Hinsicht Interesse verdienen.

Marie Sch., 22 Jahre alt, Müllerstochter.

Anamnese: Ein Bruder der Patientin soll als Kind Hirnentzündung und Gichtern gehabt haben, jetzt — 31 Jahre alt — an choreatischen Krampfzuständen leiden und idiotisch sein.

Die sonstige Familienanamnese ergibt nichts besonderes.

Patientin hat mit 2 Jahren Lungenentzündung und Nierenwassersucht gehabt.

Seit dem 18. Jahre Menstruation, immer unregelmässig.

Ihre jetzige Krankheit begann im Herbst 1896. Als sie bei kaltem, regnerischem Wetter Kartoffeln ausmachte, wurden ihre beiden Hände plötzlich bis zum Handgelenk vollständig weiss, die Finger steif, kalt und gefühllos. Sie steckte zu Hause die Hände in heisses Wasser, worauf unter der Empfindung von lebhaftem Ameisenlaufen die normale Röte, Beweglichkeit und das Gefühl zurückkehrten.

Seit dieser Zeit tritt jedesmal in der Kälte blaurote bis blauschwarze Verfärbung der Finger auf, begleitet von Kälte, Steifheit, Gefühllosigkeit. Ausserdem leidet Patientin

allabendlich an einem intensiven Kältegefühl, das an den Füssen beginnt und allmälig gegen die Kniee herauf und über den ganzen Körper zieht. Sonst will sie an ihrem Körper nie etwas Abnormes bemerkt haben, fühlt sich aber im allgemeinen etwas abgeschlagen und müde, ermüdet namentlich sehr rasch beim Berg- und Treppensteigen.

Am 19. Dezember 1897 suchte sie die Klinik auf, wo folgender Befund erhoben wurde:

Status: Mittelgrosses, kräftig gebautes Mädchen mit reichlichem Fettpolster, blass-bräunlicher Hautfarbe.

Im Gesicht fällt die unregelmässige bräunliche Pigmentierung der Stirn auf; hier wie an der Nase ist die Haut glänzend, an den Wangen scheinbar verdickt, am Unterkiefer schuppend.

Mundbewegungen frei; Stirnrunzeln kaum möglich.

Haut an Hals, Nacken, oberer Rückenpartie und Vorderarmen glänzend, verdünnt und pigmentiert, am stärksten an Hals und Ellenbogen; an letzterem zugleich geringe Schuppung.

Haut an den Händen auffallend gedunsen, prall gespannt; Finger konisch zugespitzt. Hände und Vorderarme werden kalt, sowie Patientin kurze Zeit ausser Bettwärme ist; zugleich nehmen Hände und Finger bläuliche Färbung an; Fingerspitzen werden weiss.

Hyperhidrosis der Vola manus beiderseits.

Grobe Kraft in den oberen Extremitäten herabgesetzt, wie denn Patientin überhaupt eine allgemeine Abnahme der Körperkräfte bemerkt haben will.

Füsse eiskalt, etwas gedunsen. Cyanose der Zehen.

Pigmentstreifen beiderseits von den Knieen abwärts längs der Tibia.

Wirbelsäule im mittleren und unteren Dorsalteil und im Kreuz druckempfindlich; keine Deformität.

Innere Organe o. B. Mässige Struma.

Nervensystem o. B. Temperatur, Puls normal. Blutbefund normal.

Ordination: Massage, Galvanisation, Chinin, Eisen, Arsen innerlich, später Salol.

Während ihres Aufenthalts in der Klinik nahm Patientin etwas an Gewicht zu.

Vorübergehend traten lokale trophische Störungen auf in Form von kleinen Verhornungen an einzelnen Fingerspitzen.

Die vasomotorischen Erscheinungen wechselten in ihrer Stärke; insbesondere wurden häufig zirkumskripte arterielle Hyperämien einzelner Finger bei sonst bestehender Cyanose beobachtet. Später war das Gesicht öfters cyanotisch.

Einmal klagte Patientin über „sausenden" Kopfschmerz und starkes Herzklopfen.

Die Pigmentierung ging an einzelnen Körperstellen, besonders Hals, Tibia, entschieden zurück, während sich an anderen, besonders Aussenfläche der Oberschenkel, ferner gürtelförmig in der Hüftgegend, dann in der Umgebung der Achselhöhle — vor allem an Hautpartien, die einem Druck ausgesetzt sind — eine dunkle Pigmentation ausbildete.

In der zweiten Hälfte des Dezember traten gelegentlich beiderseits kurz vom Knie nach dem Fuss ausstrahlende stechende Schmerzen auf, seltener Parästhesien in beiden Beinen, von der Patientin als „Ameisenlaufen" charakterisiert.

Im Januar stellten sich plötzlich seröse Ergüsse in verschiedenen Gelenken ein. Zuerst wurde das linke Fussgelenk ergriffen, einige Tage später beide Knie- und Handgelenke.

Am 29. I. 98 wurde Patientin auf Wunsch ihrer Eltern entlassen und in der Nervenambulanz weiter behandelt.

Die Krankheit nahm langsam zu. Es trat Schwäche im Rücken und in den Beinen, namentlich in den Oberschenkeln auf, die allmählig so gross wurde, dass Patientin sich nicht mehr allein aus liegender Stellung aufrichten, nur mühsam sitzen konnte. Der Gang wurde unsicher. Auch die Arme wurden schwächer, die Hände steifer. Bei kaltem Wetter traten ziehende Schmerzen im Ellbogengelenk und in den Beinen auf.

Der Appetit liess nach.

Patientin hatte zuweilen Herzklopfen.

Sonst hatte sie keine besonderen Klagen.

Bei der Wiederaufnahme in der Klinik am 26. X. 98 bot Patientin folgendes Bild:

Allgemeinbefinden, Ernährungszustand entschieden schlechter als im vorigen Jahr.

Die braunen Pigmentierungen der Haut haben weitere Ausdehnung gewonnen. Pigmentfrei sind nur noch Hände und Füsse, im Gesicht die Jochbein-, Kinn- und Augengegend, und unterhalb der Klavikula beiderseits ein symmetrischer handtellergrosser, unscharf begrenzter Bezirk.

Die livid verfärbte Nase tritt spitz hervor.

Gesichtsmimik durch die beträchtliche Hautverdickung fast aufgehoben; Augenschluss sehr wenig fest. Lippen noch gut beweglich.

Die sklerodermischen Hautveränderungen haben am ganzen Körper zugenommen; teils besteht ödematöses, teils atrophisches Stadium.

Obere Extremitäten stark abgemagert. Alle Bewegungen können aktiv ausgeführt werden, aber nur mühsam und mit geringer Kraft.

Sämtliche Schultermuskeln paretisch, ferner besonders der Triceps, am Unterarm die Extensoren.

Krepitation in den Sehnen des Extensor poll. brevis und Abductor poll. longus.

Die Hände zeigen ausser den früher geschilderten Veränderungen kleine stark braungefärbte, harte, z. T. mit einer festhaftenden Hornschuppe bedeckte Stellen an den Fingerbeeren, und krallenartige Verkrümmung sämtlicher Nägel.

Die Beweglichkeit der Finger ist sehr beschränkt.

Händedruck kraftlos.

An der Wirbelsäule diffuse Schmerzhaftigkeit der processus spinosi ohne konstante Lokalisation.

Druckempfindlichkeit des rechten m. erector trunci, der als dicker Wulst zu fühlen ist.

Bauchmuskeln paretisch.

An den unteren Extremitäten sichtbare Atrophie und starke Parese beider Oberschenkel, links erheblicher als rechts.

Dagegen ist die Motilität und rohe Kraft in Unterschenkeln und Füssen gut erhalten.

Sehnenreflexe relativ lebhaft.

Die elektrische Untersuchung ergibt starke Herabsetzung der Erregbarkeit für faradischen und galvanischen Strom.

Der Gang ist mühsam, etwas schwankend in den Hüften. Patientin kann sich ohne Hilfe der Hände nicht vom Stuhl erheben, vom Boden überhaupt nicht mehr. Vor 3 Wochen, als letzteres noch möglich war, erhob sie sich fast genau so wie ein Dystrophiker.

Nierengegend beiderseits sehr druckschmerzhaft, links stärker als rechts. Urin normal. Innere Organe sonst o. B.

Von seiten der Psyche und des Nervensystems keine pathologischen Erscheinungen.

Sensibilität durchaus intakt.

Ordination: Thyreoidin-Tabletten.

Patientin schlief im allgemeinen schlecht, und wurde oft durch heftige stechende Schmerzen gequält, die bald die Gelenke der oberen, bald die der unteren Extremitäten in regelloser Wahl befielen.

Schliesslich hatte sie „überall“ Schmerzen.

Das Gewicht nahm stetig ab.

Eine vorübergehende Temperatursteigerung mit Frost- und Hitzegefühl war vielleicht auf eine rechtsseitige leichte Pleuritis zurückzuführen.

Nachdem Patientin mit der Schere gearbeitet hatte, war Knirschen in den Sehnen des m. extensor carpi radialis und extensor poll. longus zu fühlen.

Patientin wurde am 18. XII. 98 entlassen.

5—6 Jahre später erlag sie ihrer Krankheit.

Patient Joseph Br., 27 Jahre, Steinhauer.

Anamnese. Vater (von Beruf Steinhauer) an Lungenschwindsucht, Mutter an Gelenkrheumatismus und Lungenschwindsucht gestorben. Von 7 Geschwistern 3 in früher Kindheit †; ein Bruder (Steinhauer) lungenkrank; eine Schwester hat ein Vierteljahr lang an Gelenkrheumatismus gelitten.

Keine Nervenkrankheiten in der Familie.

Patient selbst hat als Kind Röteln gehabt, später ein Jahr lang einen krustigen Hautausschlag, öfters Halsentzündung, einmal Furunkulose am Hals und kurz vor Ende der Militärzeit Blinddarmentzündung. (1898).

Bald darauf bekam er allabendlich, kurz nachdem er zu Bett gegangen war, Kriebeln im rechten Arm, das erst nachliess, wenn er den Arm zum Bett heraushängen liess. Die Haut soll nicht verändert gewesen sein.

November 1901 bemerkte Patient, dass auf der Brust gelbliche Flecke auftraten, an denen er heftiges Beissen verspürte, sobald er bei der Arbeit warm wurde. Damals schwitzte er noch bei anstrengender Arbeit.

Anfang Dezember bekam er heftig stechende Schmerzen in der linken oberen Brustgegend (vom Arzt als „Rheumatismus" bezeichnet), die ihm 4 Wochen lang jede Arbeit unmöglich machten.

Anfang Februar 1902 traten plötzlich ohne nachweisbare Erkältungsursache heftige Schmerzen in den Gelenken auf; zuerst wurde das rechte Handgelenk befallen, dann hintereinander im Verlauf der folgenden 14 Tage: r. Ellbogengelenk, r. Knie, r. Fussgelenk und Zehengelenke, l. Hand- und Fingergelenke, l. Ellbogen, l. Knie, l. Sprung- und Zehengelenke. Zuletzt wurden die Schulter-, Kiefer- und Halswirbelgelenke ergriffen.

Hände und Füsse waren gleichmässig geschwollen und durch die Hautspannung in ihren Bewegungen behindert, während die Beweglichkeit der übrigen Gelenke intakt blieb. Ausserdem waren seine Hände und Füsse sehr kälteempfindlich und wurden bei kühler Witterung blau. Er hatte abnorme Sensationen in den Fingern „als ob sie ausgestopft seien", und in den Zähnen „als ob ihm alle Zähne hineingesteckt wären." In derselben Zeit fröstelte er sehr viel, war vorübergehend bettlägerig, versuchte dann wieder

zu arbeiten. Seit Ende März ist er wegen völliger Versteifung der Finger arbeitsunfähig. Der Arzt verordnete Bäder und viel Bewegung.

Etwas später fiel ihm gelegentlich des Rasierens und wenn er sich mit kaltem Wasser wusch, auf, dass er im Gesicht, besonders an der rechten Wange kein ordentliches Gefühl mehr hatte, und der Bader sagte ihm beim Rasieren, „er könne die Haut nicht recht anziehen; sie sei so straff.“ Gleichzeitig fiel es ihm auf, dass, wenn er die Hände gegeneinander rieb, ein Geräusch entstand, „wie wenn man dürres Obst aneinander reibt.“

Seit Mitte April konnte er den rechten Arm im Schultergelenk nicht mehr so ausgiebig bewegen, konnte nicht mehr allein vom Bad aufstehen, weil sich die Haut in den seitlichen Brustpartien so stark spannte, sich auch nicht mehr vornüberbücken wegen Spannung im Kreuz.

Allmählig wurde die Beweglichkeit der Glieder immer schlechter; das Kauen wurde ihm schwer; er magerte stark ab.

Patient ging trotzdem täglich mehrere Stunden spazieren. Wenn er aber dann nach Hause kam, hatte er nicht mehr so viel Kraft, um den Kopf aufrecht zu halten, sondern musste ihn in die Hände stützen.

Nach und nach wurde die Haut am ganzen Körper gelb. Patient fröstelte oft, wurde während des ganzen Sommers nicht recht warm; es fiel ihm auf, dass er nicht mehr schwitzte, während er früher starke Schweisssekretion gehabt hatte.

Allmählig verlor er die Haare in der rechten Schnurrbarthälfte und auf beiden Handrücken.

Ende Juli schwollen die Hände ab; die Haut wurde hart.

Von Fieber weiss Patient nichts.

Alkohol- und Nikotinverbrauch in mässigen Grenzen.

Geschlechtliche Infektion negiert.

Sein Beruf als Steinhauer brachte es mit sich, dass er bei jeder Witterung, auch in der Winterkälte im Freien arbeitete. Er gibt ausserdem an, sich sehr häufig bei der Arbeit an den Fingern verletzt zu haben.

Am 14. VIII. 1902 suchte er die Klinik auf.

Status praesens. Patient ist mittelgross, nicht sehr kräftig gebaut, ziemlich mager.

Seine Haut zeigt im Gesicht, an der Brust, an Händen und Füssen einen eigentümlichen Glanz, besonders über prominierenden Knochen, wie Jochbein und Schlüsselbein, ist ausserdem hart und straff.

Der ganze Körper ist ungleichmäzsig bräunlich pigmentiert, am wenigsten Handteller, Fusssohle, Skrotum.

Das Gesicht erweckt den Eindruck, als wäre hier die Haut, besonders an den Wangen, zu eng; es wird dadurch eine gewisse Starrheit des Ausdrucks bedingt. In der Tat sind die mimischen Bewegungen (Stirnrunzeln, Mundöffnen, Zähnezeigen, Augenschliessen) durch die Hautspannung mehr oder minder beschränkt. Die Nase erscheint spitz. Die Zunge kann nur wenig herausgestreckt werden.

Patient klagt über Spannungsgefühl im Masseter beim Oeffnen des Mundes und über Schmerzen und Knacken in den Kiefergelenken bei seitlichen Bewegungen des Unterkiefers.

Am Rumpf und den unteren Extremitäten ist, abgesehen von den oben genannten Stellen, die Haut nur wenig verändert.

Die Hände sind kühl und blass, manchmal auch ausgesprochen marmoriert, indem anämische und cyanotische Partien mit einander abwechseln. Die Haut ist hier sehr straff, an den Fingern ganz unverschieblich, während sich am Handrücken noch Falten bilden lassen. An der distalen Hälfte des Vorderarms sind dieselben Veränderungen noch deutlich und verlieren sich dann allmählig. Jedoch ist auch am Oberarm und den Schultern die Haut nicht ganz normal.

Die Muskulatur ist im Bereich des Schultergürtels, besonders links, stark atrophisch.

Die Bewegungen in den Extremitätengelenken und der Wirbelsäule sind mehr oder minder beschränkt, teils durch Hautspannung, teils durch Spannung und Schmerzen in Muskulatur und Gelenken.

Im Knie- und Hüftgelenk sind vor allem extreme Beugung und Innenrotation schmerzhaft.

Die Schultergelenke sind stark beteiligt, die Ellbogengelenke dagegen frei.

Am meisten versteift sind die Fingergelenke; Streckung ist hier gar nicht mehr möglich. Die Gelenke sind weder geschwollen, noch gerötet noch heiss.

Das Aufrichten des Rumpfes geschieht mühsam unter Schmerzen in der Leistenbeuge; vom Boden aus Rückenlage erhebt sich Patient nur mit Anstrengung und ähnlich, wie man es bei Muskeldystrophie beobachtet.

Die Untersuchung des Nervensystems ergibt folgendes:

Im Gebiet der drei Trigeminusäste Schmerz- und Temperaturempfindung herabgesetzt.

An den Händen und den übrigen sklerodermatischen Partien glaubt Patient eine leichte Herabsetzung der Empfindlichkeit für Berührung und Schmerz zu bemerken.

Hirnnerven, abgesehen von V, durchaus intakt.

Facialisprüfung durch die Hautspannung erschwert.

Reflexe normal.

Rohe Kraft etwas herabgesetzt, besonders in der Schultermuskulatur.

Vonseiten der inneren Organe nichts Pathologisches.

Geringe Drüsenschwellungen in der Inguinalbeuge.

Keine Struma.

Temperatur, Puls normal.

Blutdruck erniedrigt auf 80.

Patient blieb bis Anfang Januar 1903 in der Klinik und wurde mit warmen Bädern, Massage, Galvanisation, Kakodylinjektionen, Suprarenin, Salizylpräparaten u. s. w. behandelt.

Die Krankheit machte trotzdem langsame Fortschritte; unerhebliche Besserungen waren nur von kurzer Dauer.

Patient litt vor allem an Schlaflosigkeit; häufig auch an Schluckbeschwerden mit Brennen im Hals, ohne dass ein objektiver Befund erhoben werden konnte.

Die Schmerzen in den Gelenken waren von wechselnder Intensität und Lokalisation. Im Allgemeinen nahm die Bewegungsbeschränkung stetig zu. Vorübergehend traten Schwellungen in einzelnen Fingergelenken auf. Patient konnte zeitweise wegen heftiger Kreuzschmerzen nicht mehr auf dem Rücken liegen.

Temperaturerhöhung bestand nur einige Tage infolge eines Katarrhs der oberen Luftwege.

Patient wurde allmählig immer schwächer und hinfälliger und starb noch im gleichen Jahr.

Patient August H., 28 Jahre alt, Bildhauer.

Anamnese: Familienanamnese belanglos.

Patient war mit 21 Jahren einige Tage krank, angeblich an Lungen- und Rippenfellentzündung, und hat Ostern 1907 einen Lungenkatarrh gehabt.

Sonst war er niemals krank, hat aber wegen allgemeiner Körperschwäche nicht dienen können.

Er arbeitete 1905 und 1906 in einem Kirchenneubau bei offenen Türen und Fenstern liegend an einer Altarinschrift und will trotz der Unterlage von Stroh und Decken gefröstelt haben, bemerkte aber keine unmittelbaren Folgen.

Im September 1906 trat eine Schwellung sämtlicher Fingerspitzen (mit Ausnahme beider Daumen) auf, die von schmerzhaftem Prickeln begleitet war, „als ob das Blut herauswolle“. Die Finger sahen „wie verfroren“ aus, erst rot, später

blau und blass, und die Haut spannte etwas. Diese Erscheinungen wurden allmälig stärker und ergriffen beide Hände; die Beweglichkeit der Gelenke war hierdurch etwas behindert. Im Laufe des Winters veränderte sich die Haut; sie wurde hart und gespannt und liess sich nicht mehr verschieben, und obgleich die Finger allmälig dünner wurden, nahm die Bewegungsbeschränkung zu; Patient konnte die Finger weder vollständig strecken, noch fest zur Faust krümmen. Das Gefühl blieb normal; Schmerzen waren nicht vorhanden; dagegen waren die Hände meist kalt und feucht.

Im November 1906 soll vorübergehend leichte Steifigkeit in beiden Kniegelenken bestanden haben, verbunden mit Schwellung und Schmerzen.

Dezember 1906 schwollen beide Füsse bis über die Knöchel an, waren gerötet und froren leicht. Keine Schmerzen. Patient war zwar im Gehen behindert, konnte aber weiter arbeiten. Nach 2 Monaten waren diese Erscheinungen so weit zurückgegangen, dass nur noch gelegentlich nach grösseren Anstrengungen eine Schwellung der Füsse auftrat.

Seit Pfingsten 1907 will Patient an rheumatischen „spannenden" Schmerzen leiden, die vom Nacken über den ganzen Kopf ziehen, hat aber weder hier noch an den unteren Extremitäten Hautveränderungen bemerkt.

Sonst hatte er keine Klagen. Kein Alkohol-, kein Nikotinabusus; keine geschlechtliche Infektion.

Status am 16. VII. 1907: Grosser, schmal gebauter Mann von mittlerem Körperbau und schlaffer Muskulatur; Fettpolster erheblich reduziert.

Haut im Ganzen ziemlich stark gebräunt; sichtbare Schleimhäute anämisch; geringes Oedem der Knöchelgegend. Finger, Zehen, Fusssohlen deutlich cyanotisch; Hände und Füsse kalt.

Die Haut an sämtlichen Fingern glatt, glänzend; liegt straff, faltenlos und unverschieblich der Unterlage an. Sie scheint mässig atrophisch zu sein, während das Unterhautgewebe noch etwas verdickt erscheint. Veränderung an beiden Daumen weniger ausgesprochen.

Auch die Hände und das distale Drittel der Vorderarme sind in abnehmender Intensität an diesen Veränderungen beteiligt. Haut hier überall noch gut verschieblich, zeigt auf dem Handrücken besonders starken Glanz und beginnende Atrophie. Hand- und Fingergelenke in ihren Bewegungen ziemlich beschränkt.

An den Füssen Schwellung und Cyanose sämtlicher Zehen; Haut gut verschieblich, nicht deutlich atrophisch. Nägel verdickt und runzelig.

Im Gesicht, besonders in der Wangen-, Mund- und Nasengegend, ist die Haut etwas dicker als normal, aber gut verschieblich.

Der übrige Körper zeigt keine deutlichen Veränderungen ausser Pigmentflecken an den Knieen.

Genaue Untersuchung der inneren Organe ergibt: über der rechten Lungenspitze Schallverkürzung, verschärftes Exspirium, vereinzelte Geräusche; Patient hustet etwas; kein Auswurf.

Puls 102, regelmässig, von mittlerer Füllung und Spannung. Temperatur normal.

Blutbefund normal.

Vonseiten des Nervensystems keine pathologischen Erscheinungen, insbesondere Sensibilität in allen Qualitäten erhalten.

Grobe motorische Kraft in den oberen Extremitäten deutlich herabgesetzt.

Körpergewicht: 55 kg.

Während des Aufenthalts in der Klinik wurde die Pigmentierung an Gesicht, Hals und Händen allmälig stärker, und die zunehmende Hautspannung am Kopf verursachte Schmerzen. Die Nasenflügel wurden steif.

Die Temperatur war immer normal, der Puls beschleunigt, manchmal bis 120.

Die Therapie: Laue Bäder, Massage mit 10% Salizylsalbe, Galvanisation erzielte keine Besserung.

Geringe Gewichtszunahme.

Patient wurde am 20. VIII. 1907 auf seinen Wunsch entlassen.

Am 14. II. 1908 suchte Patient die Klinik wieder auf und machte über die Zwischenzeit folgende Angaben:

Er hat noch einmal vorübergehend Schwellung an beiden Handgelenken gehabt mit dem Endresultat einer erhöhten Steifigkeit. Zeitweise musste er wegen Steifheit der Kniee am Stock gehen. Die Bewegungen in den Ellbogen, Schultergelenken und der Halswirbelsäule waren erschwert.

Allmälig bekam er eine gebeugte Körperhaltung. Er magerte am ganzen Körper ab und hatte stets ein Gefühl von „Uebermüdung, wie nach schwerer Arbeit, wenn man aber nicht einschlafen kann."

Status: Patient ist magerer geworden. Die gesamte Körpermuskulatur ist atrophisch und konturlos, die Haut darüber stärker als normal gespannt, verdickt, bräunlich pigmentiert.

Gesicht schmal; Augen tiefliegend. Haut liegt der Unterlage fester an als normal; trotzdem keine Störungen der mimischen Muskulatur.

Augen- und Zungenbewegungen frei. Lippen und Skleren blass-livid.

Kiefergelenk nicht ganz frei.

Die sklerodermischen Veränderungen an Rumpf und Extremitäten haben an Intensität wie an Ausbreitung zugenommen. An der Bauchhaut und in den Hüftbeugen ist besonders starke Pigmentation aufgetreten.

Hände und Finger sind in allen Gelenken volar flektiert; aktive und passive Bewegungen sehr beschränkt. Haut mit den Vorderarmbeugesehnen fest, unverschieblich verwachsen.

Im Ellbogengelenk besteht leichte Beugekontraktur. Hier wie im Handgelenk tritt bei Bewegungen Knacken auf. Passive Bewegungen in allen Gelenken schmerzhaft. Gelenke nicht geschwollen.

Im Schultergelenk nur geringe Exkursionen möglich.

Leichte Beugekontraktur der Kniegelenke.

Bewegungsbeschränkung in beiden Fussgelenken.

Geringe Steifheit in der Wirbelsäule, so dass das Bücken erschwert ist. Geringe Kyphose der Brustwirbelsäule.

Das Diaphragma steigt bei tiefer Inspiration nicht herab.

Tricepsreflex herabgesetzt, Vorderarmreflexe aufgehoben.

Sonst kein pathologischer Befund.

Die frühere Behandlung wird wieder aufgenommen und durch Bewegungsübungen, Fibrolysininjektionen, Ichthyolsalbe-Einreibungen erweitert.

Es wurde aus dem linken m. supin. long. und dem linken vastus medialis je ein Muskelstückchen mit Haut zum Zweck der mikroskopischen Untersuchung excidiert.

Heinrich Kl., 31 Jahre, Fabrikarbeiter.

In die Klinik aufgenommen am 5. V. 1909.

Anamnese. Familienanamnese ohne Bedeutung.

Patient ist nie vorher krank gewesen, hat gedient.

Seit 1903 verheiratet. Frau gesund; keine Fehlgeburt; 2 gesunde Kinder.

Kein Alkohol- und Tabakmissbrauch; keine venerische Infektion. Keine Erkältungseinflüsse nachweisbar.

Patient gibt an, dass er Ende Februar 1908 plötzlich Schmerzen in beiden Schultergelenken bekam. Die Schmerzen waren fast ununterbrochen vorhanden, wurden aber in der Ruhe stärker, sodass Patient nachts davon aufwachte, und verschwanden nach längerer starker Inanspruchnahme der Gelenke mitunter vollständig.

Ende März 1908 bemerkte Patient eines Morgens eine geringe Schwellung beider Hände, die vor allem das Handgelenk einnahm, sich aber auch auf die Finger erstreckte. Sie wurde in den

folgenden 8 Tagen allmälig stärker und blieb dann bestehen. Die Haut war jetzt gespannt und schwer verschieblich, und Patient bei seiner Hantierung sehr behindert. Dabei wechselte die Farbe der ergriffenen Partien unter dem Einfluss der Witterung häufig vom Blau bis zum Weiss; der Handteller war oft gerötet.

Die Schwellung bestand unvermindert während des ganzen Sommers. Im Herbst ging Patient zur Behandlung seines „Rheumatismus" nach Baden-Baden, sah aber von der Bogenlichtbehandlung und den Fangobädern keinen Erfolg. Die Schmerzen in den Schultern blieben bestehen; die Hautspannung an den Händen nahm sogar noch zu; die Hände konnten nicht mehr zur Faust geschlossen werden. Es trat jetzt ausserdem ein lästiges Spannungsgefühl an beiden Fusssohlen und an der rechten Ferse auf, auch in der Bauchhaut beim Aufrichten aus Rückenlage. Schwellung oder sonstige Hautveränderungen will Patient an diesen Stellen aber nicht bemerkt haben.

Seit der Rückkehr aus Baden war Patient nicht mehr in ärztlicher Behandlung. Während des Winters fiel ihm eine allmälige Aenderung der Hautbeschaffenheit an den Händen auf. Die Schwellung nahm ab; die Haut wurde lederartig fest, glänzend gespannt und haftete unverschieblich der Unterlage an. Nach und nach ergriff dieser Prozess ohne vorhergehende Schwellung auch den Vorderarm bis etwa zum Ellenbogen.

Schmerzen waren bis dahin in den Händen nicht vorhanden. Erst im Frühjahr 1909 trat Reissen im rechten Handgelenk und in sämtlichen Interphalangealgelenken auf.

Seit Beginn seiner Erkrankung friert Patient sehr leicht an Händen und Füssen, die dann deutlich blau werden, und hat eine übermässige Schweisssekretion in Achselhöhlen und Kniekehlen beobachtet.

Keinerlei Sensibilitätsstörungen, keine Parästhesien.

Keine Magen-Darmstörungen; kein Fieber.

Patient fühlt sich nicht mehr so leistungsfähig wie früher; er gibt an, in den letzten Monaten ca. 30 Pfund abgenommen zu haben.

Er klagt hauptsächlich: über dauernde Schmerzen in beiden Schultergelenken, im rechten Handgelenk und sämtlichen Interphalangealgelenken; über Hautspannung und starke Bewegungsbeschränkung beider Hände und Spannungsgefühl in der rechten Fusssohle.

Status praesens. Grosser Mann mit gutem Knochenbau, aber entschieden in reduziertem Ernährungszustand: Muskulatur mässig entwickelt, subkutanes Fettgewebe fast vollständig geschwunden.

Patient geht in gebeugter Haltung.

Beim ersten Anblick fallen die weit geöffneten Lidspalten auf; dabei besteht kein Exophthalmus.

Die Haut des Gesichts ist glatt, an den Wangen etwas gespannt, so dass sie sich schlecht in Falten abheben lässt. Beim Oeffnen des Mundes keine besondere Spannung; mimische Bewegungen nicht beschränkt. Das ganze Gesicht bräunlich pigmentiert.

Haut des behaarten Kopfes ohne Veränderung und verschieblich.

Die Hautveränderung (Verdünnung und Glätte der Kutis, Atrophie des subkutanen Gewebes) ist am Halse und den Schultern viel ausgesprochener und nimmt nach der Brust und dem Rücken zu allmälig ab, obwohl die Haut des ganzen Rumpfes vorn und hinten etwas glatter und gespannter erscheint als normalerweise. Am Nacken ist die Gegend der letzten Halswirbel besonders stark verändert; der ganze Hals zeigt etwa bis zur Vertebra prominens eine dunkle Pigmentierung.

Am Rücken ist an einigen scharf umschriebenen Stellen die Haut besonders stark atrophisch, dabei dunkler pigmentiert und deutlich livid verfärbt, so an zwei genau symmetrisch gelegenen kreisrunden Feldern von ca. 6 cm Durchmesser, beiderseits über dem oberen Ende der Spina scapulae, und zwei ebensolchen von ca. 5 Markstückgrösse über dem unteren Schulterblattwinkel. Zahlreiche kleinere Herde sind über den ganzen Rücken verstreut.

Im oberen Teil des Rückens finden sich zahlreiche ektatische kleine Hautgefässe von blauroter Farbe.

Zwei ausgedehntere etwa symmetrische Bezirke in der unteren Bauchgegend lassen die Verdünnung, Glätte und Trockenheit der Haut sehr deutlich erkennen. Sie beginnen mit unscharfer Grenze in einiger Entfernung von der Medianlinie und erstrecken sich nach oben bis zur Höhe der Mamillen, nach unten bis zur Inguinalbeuge. Die Hautpigmentation ist hier besonders stark und nur durch einzelne hirsekorngrosse weisse Fleckchen unterbrochen, die wohl den Mündungen der Hautdrüsen und Haarbälge entsprechen.

Auch in der Lendenwirbelgegend und über dem Kreuzbein ist die Haut stärker als am Rumpf verändert, ebenso zu beiden Seiten der Analfalte in grösserer Ausdehnung bis zum oberen Drittel des Oberschenkels herab, und zwar teils stark pigmentiert mit den beschriebenen weissen Fleckchen, teils mehr hyperämisch, trocken und schilfernd.

Die Skrotalhaut ist stark gerötet und gefaltet.

Haut der Beine im ganzen etwas verdünnt, glatt und schlecht in Falten abhebbar, besonders über beiden Patellae, zumal der linken. An der Innenseite der Kniee fleckige Pigmentierung.

Hochgradigere Veränderungen beginnen erst wieder in Höhe der Knöchel und erstrecken sich über beide Füsse, die ausserdem deutlich cyanotisch sind und einzelne kirschkerngrosse gelbgrüne Flecke zeigen. Kleine Phlebektasien.

Spannung der Haut am stärksten an beiden grossen Zehen, wo sie kaum verschoben werden kann, weniger am äusseren Fussrand. Livide Verfärbung der Zehenballen.

Während an den Oberarmen die Haut zwar ziemlich dünn, aber weich und gut verschieblich ist, zeigt sie vom Ellbogen an eine ausgesprochen lederartige Beschaffenheit. Die Spannung, Glätte, schlechte Verschieblichkeit nehmen distalwärts zu, aber nicht gleichmässig, sondern fleckweise und an der Streckseite deutlicher als an der Beugeseite. Aufgehobene Falten erscheinen hier als dicke Wülste. Ein besonders harter, adhärenter Fleck, an dem auch die Haare fehlen, liegt über der Mitte des linken Radius. Das Dorsum der Mittelhand zeigt ungefähr dieselben Veränderungen wie der Vorderarm. Dagegen sind die Finger fest umspannt von einer lederharten, sehr glatten, bläulich verfärbten Haut, die an den zweiten und dritten Phalangen mit der Unterlage verwachsen ist. Die normalen Falten über den Gelenken sind total verstrichen. Die ersten Interphalangealgelenke sämtlicher Finger sind geschwollen und gerötet. Am rechten Mittelfinger ein kleines Distensionsgeschwür. Fingerknochen anscheinend nicht atrophisch.

Haut der Palma manus normal, aber etwas gerötet und feucht.

Die Beweglichkeit der Gelenke der oberen Extremitäten ist sehr beschränkt.

Im Schultergelenk ist beiderseits Hebung der Arme nur bis zur Horizontalen möglich.

Im Handgelenk sind Dorsal- und Volarflexion, Adduktion und Abduktion gehemmt.

Metakarpo-phalangealgelenke ziemlich normal.

In den Interphalangealgelenken sind z. T. noch beschränkte Exkursionen möglich, zum Teil besteht völlige Fixation.

Beide Daumen gut beweglich.

An der rechten Hand sind sämtliche geschilderte Veränderungen stärker als an der linken.

Beim Versuch, passiv ausgiebigere Bewegungen auszuführen, äussert Patient an allen Gelenken lebhafte Schmerzen.

Wenn man den Unterarm des Patienten umfasst und dann passive Bewegungen im Handgelenk macht, fühlt man unter den Fingern ein deutliches Knirschen in Gelenk und Strecksehnen.

Plantarflexion der Zehen durch Hautspannung gehindert; sonst an den Gelenken der unteren Extremitäten nichts Abnormes.

Rechter Gesichtsschädel stärker ausgebildet als der linke.

Brust- und Bauchorgane o. B.

Stuhl und Urin o. B.

Puls setzt öfters aus.

Temperatur normal.

Nervensystem. Zunge auffallend klein, weicht nach links ab. Hirnnerven im übrigen intakt.

Sensibilität: in allen Qualitäten normal, auch an den sklerodermischen Hautpartien.

Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar.

Patellarreflexe gesteigert.

Kein Babinski.

Keine Spasmen, keine Paresen, keine Ataxie.

Rohe Kraft etwas herabgesetzt, besonders in den oberen Extremitäten.

Ordination. Warme Bäder

Massage mit 7,5% Salizylsalbe.

Thiosinamininjektionen werden auf Wunsch des Patienten wegen Schmerzhaftigkeit fortgelassen.

Elise H., 31 Jahre, Fabrikarbeiterfrau.

Anamnese: Ein Bruder der Patientin an Gichtern gestorben; 3 Geschwister und Eltern gesund.

Keine Lungen-, Herz-, Nervenkrankheiten, keine rheumatischen Erkrankungen in der Familie.

Patientin hat als Kind Röteln gehabt, ist sonst immer gesund gewesen.

Ehemann gesund; 3 gesunde Kinder; Wochenbett immer normal.

Menses regelmässig; seit September 1908 ist die Periode ausgeblieben, ohne dass Gravidität besteht.

Im Frühjahr 1907 bemerkte Patientin an der Kuppe sämtlicher Finger, mit Ausnahme der Daumen, kleine schmerzhafte Verhärtungen, die einige Wochen bestanden und dann abheilten.

Im Frühjahr 1908 traten die ersten deutlichen Symptome ihres jetzigen Leidens auf: Patientin bemerkte, dass ihre Finger in der Kälte, besonders morgens, blau wurden, und das Gefühl herabgesetzt war. Hände und Füsse waren oft mit kaltem Schweiss bedeckt.

Im September 1908 traten reissende Schmerzen in beiden Knie- und Schultergelenken auf; allmälig schwollen beide Beine in ganzer Ausdehnung an, ferner die Hände vom Handgelenk bis zu den Fingerspitzen. Die Schwellung fühlte sich hart an. Patientin war im Gehen sehr behindert, ermüdete leicht und spürte beim Nähen grosse Schwäche und Bewegungsbeschränkung in den Händen. Der Arzt gab dem feuchten Zimmer, in dem Patien-

tin seit Jahren schlief, Schuld an diesen „rheumatischen“ Erscheinungen und an dem gleichzeitigen Ausbleiben der Periode. Unter Bettruhe und medikamentöser Behandlung gingen Schwellung und Gelenkschmerzen zurück. An den Händen blieben aber die Gelenke verdickt; die Haut wurde im übrigen dünn, hart und unverschieblich.

Im Frühjahr 1909 bei der Arbeit im Freien wurden Gesicht, Hals, Hände und Arme der Patientin sehr braun. Sie schob dies auf die Wirkung der Sonnenstrahlen, und wurde erst aufmerksam, als sich auch am Rumpf eine braune fleckige Pigmentierung zeigte.

Sie leidet seit dem Herbst an Appetitlosigkeit, magerte am ganzen Körper ab, will 8 kg abgenommen haben.

Ferner gibt sie an, dass seit Beginn der Erkrankung starker Haarausfall besteht, und Hyperhidrosis der Planta pedis und vola manus, während am übrigen Körper die Haut abnorm trocken ist.

Fieber, Kopfschmerz, Symptome vonseiten des Magen-Darmkanals waren nie vorhanden.

Ihre Hauptklagen beziehen sich jetzt auf allgemeine Schwäche und Mattigkeit des ganzen Körpers und rasche Ermüdbarkeit der Gelenke.

Status praesens 12. VI. 09. Ziemlich kleine, gracil gebaute Frau.

Patientin geht in leicht gebeugter Haltung mit steifen, vorsichtigen Schritten. Das Gesicht zeigt die typische sklerodermatische Maske mit weit geöffneten Augen und scharf konturierter Nase.

Der ganze Körper ist stark abgemagert, das Fettpolster reduziert, die Muskulatur schlaff und atrophisch.

Das Gesicht zeigt im ganzen einen bräunlichen Farbenton; stärkere Pigmentierung findet sich in der Schläfengegend, dem Haaransatz folgend, rechts mehr als links, ferner auf der Stirn in der Tiefe der horizontalen Stirnrunzeln und in einigen senkrecht dazu verlaufenden Linien, endlich auf dem Nasenrücken.

Die Haut ist etwas glänzend, zum Teil verdickt, wie infiltriert, so besonders in der Wangengegend, zum Teil atrophisch, am ausgesprochensten auf der Stirn, aber überall verschieblich; nur über dem knöchernen Nasenbein haftet sie fest.

Unterer Teil des Gesichts und Umgebung der Ostien frei von Veränderungen.

Mundöffnen ziemlich gut; Lidschluss fest; sonstige Mimik entschieden beschränkt.

Behaarter Kopf frei.

Nacken dunkel pigmentiert bis zur Vertebra prominens.

An der Vorderfläche des Halses ist die Haut induriert, schlecht in Falten abhebbar; seine dunkle Pigmentation setzt sich beiderseits mit scharfer Grenze ab gegen eine dreieckige, glänzend alabasterweisse, chagrinartige Hautpartie in der tief eingesunkenen Supraklavikulargrube. Hier sieht man auf weissem Grunde nur feine braune Striche, die den Eindruck erwecken, als wäre durch die starke Spannung die Kontinuität der tiefen pigmentführenden Schichten getrennt.

Haut über der Klavikula atrophisch und glänzend, unterhalb derselben auf der ganzen Vorderfläche des Thorax bis etwa 3 Querfinger oberhalb des Rippenbogens in der gleichen Weise wie oben geschildert verändert, ebenso in den Axillargruben, wo der geringe Haarwuchs auffällt.

Auf dem Rücken unregelmässig begrenzte atrophische Partien; über dem oberen Ende der rechten Spina scapulae eine zirkumskripte, schwach pigmentierte Sklerodermie.

Der Bauch zeigt sehr dunkle Pigmentation; nach oben besteht keine scharfe Grenze; hier fliessen pigmentierte und pigmentfreie Partien durcheinander. Ausserdem finden sich einzelne stecknadelkopf- bis linsengrosse weisse Flecke in die braune Bauchhaut eingesprengt. Sonst an der Bauchhaut keine Veränderung; kein Oedem; keine Induration; keine Atrophie. Nach hinten allmäliger Uebergang in die weniger stark pigmentierte Haut des Rückens.

Etwas oberhalb der Inguinalfalte beginnen beiderseits zwei pigmentfreie indurierte Bezirke und erstrecken sich genau symmetrisch auf die Vorder- und Innenfläche der Oberschenkel, wo sie sich mit unscharfer Grenze verlieren.

Beine braun, ziemlich stark behaart.

Haut der Füsse von den Knöcheln an etwas derb und glatt. Zehen cyanotisch; Nägel nicht verändert. Planta pedis rot und feucht.

Die Haut der Oberarme ist schlaff und braun. Vom Ellenbogen an zeigt sie eine distalwärts stetig zunehmende Atrophie, bis sie an den Fingern dünn wie Papier die Knochen straff umspannt.

Auf dem Dorsum der Hand lassen sich noch Falten abheben; von den Metakarpo-phalangealgelenken an ist die Haut absolut unverschieblich mit der Unterlage verbunden. Die normalerweise über den Gelenken bestehenden Querfalten sind verstrichen, auch die feinere Hautfältelung aufgehoben. Die Gelenke erscheinen verdickt. Die Finger verschmälern sich stark nach den Spitzen zu; die Fingerkuppen werden von den krallenartig gekrümmten, sonst unveränderten Nägeln überwölbt.

Finger kalt, cyanotisch, besonders stark in der Kälte. Vola manus feucht und rot.

Die Funktionsprüfung der Gelenke ergibt:

1. Geringe Steifheit in der Halswirbelsäule.

2. Sehr starke Bewegungsbeschränkung in fast allen Extremitätengelenken, die nicht oder doch nur zum Teil, z. B. an den Fingern, durch Hautspannung bedingt ist, sondern durch Muskel- und Gelenkveränderungen.

Die passiven Bewegungen erzeugen teils Spannungsgefühl, teils Schmerzen. Im Ellbogen- und Kniegelenk ist bei Bewegungen unter der aufgelegten Hand Knacken und Knarren zu hören und zu fühlen. Im Ellbogen ist die Extension, im Knie die Flexion am meisten behindert. Im Schultergelenk sind sämtliche Bewegungen sehr beschränkt. Bei Abduktion des Armes springt der m. pectoralis major als harter sehniger Strang vor.

Im Handgelenk und in den Metakarpo-phalangealgelenken sind beiderseits nur ganz geringe Exkursionen möglich: nur der Daumen ist freier.

Die Interphalangealgelenke sind in Beugestellung fast vollkommen fixiert.

Hüft- und Fussgelenke sind beiderseits frei.

Kleine Struma.

Thorax auffallend flach und ziemlich starr, wie es scheint, zum Teil durch die sklerotische Hautveränderung.

Brust- und Bauchorgane o. B.

Temperatur, Puls, Respiration normal.

Neurologischer Befund.

Zunge weicht nach links ab; Hirnnerven sonst o. B.

Tiefe Reflexe normal.

Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar.

Keine Spasmen; leichte Paresen. Grobe Kraft herabgesetzt, besonders im m. pectoralis major.

Sensibilität an normalen und sklerotischen Hautpartien durchaus intakt.

Gelenk- und Muskelsinn, Koordination normal.

Patientin kann sich nur mit grosser Anstrengung aus liegender Stellung vom Boden erheben, indem sie sich erst auf die Seite rollt, sich dann mit den Dorsalflächen der Hände auf den Boden stützt, die Kniee steif macht und dann erst ganz langsam die Wirbelsäule streckt.

Es handelt sich in allen fünf Fällen um diffuse Sklerodermie und Sklerodaktylie. Die Krankheit begann bei den einzelnen Patienten verschieden. In Fall 1 (M. S.), 3 (A. H.), 4 (H. Kl.) und 5 (E. H) standen im Anfang vasomotorische Störungen der Hände im Vordergrund, die von Störungen der Wärme- und Berührungsempfindung und zum Teil auch von Parästhesien begleitet waren. Es kam, nachweislich unter dem Einfluss von Temperaturänderungen, an den Händen zu lokaler Synkope und lokaler Asphyxie, also zu Erscheinungen, wie sie für die Raynaudsche Krankheit charakteristisch sind. Aber es trat weiterhin keine Gangrän der Finger ein, sondern es entwickelte sich teils akut, teils allmälig, eine ödematöse Schwellung der Hände als erstes Symptom einer beginnenden Sklerodaktylie.

Weitere Störungen der Gefässinnervation lagen wohl auch dem allabendlich auftretenden starken Kältegefühl an Rumpf und unteren Extremitäten zugrunde, über das Patientin M. S. klagte. In Fall 2 (J. Br.) waren derartige Anomalien zu Beginn nur angedeutet als Kriebeln im Arm, sobald Patient denselben aus dem Bett heraushängen liess. Später stellten sich auch hier zugleich mit prallem Oedem der Hände vasomotorische Störungen und Kältehyperästhesie, zugleich mit abnormen Sensationen in den Fingern ein. Bei der Patientin M. S. (Fall 1) kam es in einem späteren Stadium der Krankheit, als schon ausgesprochene Sklerodaktylie bestand, ausser der schon erwähnten lokalen Asphyxie und Synkope häufig zu zirkumskripten arteriellen Hyperämien einzelner Finger bei sonst bestehender Cyanose.

Es scheint mir, dass diese Fälle wieder einmal deutlich zeigen, dass Störungen der Gefässinnervation bei Sklerodermie, insbesondere bei Sklerodaktylie durchaus keine Seltenheit sind, und weiterhin, dass sie in

jedem Stadium der Hauterkrankung einsetzen, d. h. dieser vorangehen, gleichzeitig mit ihr auftreten und ihr nachfolgen können.

Nächst den Händen war bei drei Patienten besonders das Gesicht von sklerodermatischen Veränderungen betroffen. Es fiel schon bei der ersten Aufnahme in der Klinik in Fall 1 (M. S.) und 2 (J. Br.), wie ich aus den Krankengeschichten ersehe, und in Fall 5 (E. H.), wie ich selbst beobachten konnte, eine eigentümliche Starrheit des Gesichtsausdrucks auf, und die mimischen Bewegungen waren zum Teil hochgradig beschränkt. Eine nähere Untersuchung lieferte die Erklärung hierfür: an einigen Stellen des Gesichts erwies sich die Haut als verdickt wie infiltriert, an anderen als lederartig induriert, wieder an anderen als atrophisch. Aber nur Patient Br. schien durch diese Hautveränderungen erheblich belästigt worden zu sein. Er gab an, dass ihm schon vor längerer Zeit beim Rasieren die Straffheit und Spannung der Haut und eine Herabsetzung des Gefühls in der rechten Wange aufgefallen sei: dann sei ihm das Kauen schwer geworden und er infolgedessen stark abgemagert. Die Anamnese der beiden andern Patienten liess ähnliche Angaben vermissen. In Fall 3 (A. H.) und 4 (H. Kl.) bestand gleichfalls eine Sklerodermie des Gesichts, jedoch geringeren Grades.

Die am übrigen Körper entwickelten sklerodermatischen Veränderungen zeigten bei den einzelnen Patienten eine verschiedene Ausbreitung und Intensität und sind in den Krankengeschichten eingehend geschildert. Interessant ist vielleicht, dass in einigen Fällen, besonders deutlich bei dem Patienten H. Kl. (Fall 4), einzelne zirkumskripte kreisrunde Hautbezirke besonders starke Atrophie aufwiesen und in ihrer eigentümlichen Verfärbung an die früher als Morphoea, jetzt allgemein als „sclérodermie en plaques“ beschriebene Krankheitsform erinnerten.

Ein allen fünf Fällen gemeinsames Krankheitssymptom waren abnorme Pigmentierungen. Bei fast allen Patienten zeigte die Haut des ganzen Körpers, meist mit Ausnahme der Hände und Füsse, einen gelben bis bräunlichen Farbenton. In Fall 2 (J. Br.) hatte sich diese diffuse Färbung aus anfangs nur auf der Brust bestehenden zirkumskripten gelben Flecken entwickelt. Das Gesicht war meist besonders dunkel gefärbt, bei der Patientin M. S. (Fall 1) ausserdem alle einem besonderen Druck durch Kleidungsstücke ausgesetzten Hautpartien.

Ein ganz eigenartiges Bild bot Patientin E. H. (Fall 5). Infolge abnormer Pigmentverschiebungen waren symmetrisch gelegene, scharf begrenzte Hautbezirke absolut pigmentfrei und bildeten in ihrem glänzenden Weiss einen starken Gegensatz zu dem übrigen dunkel pigmentierten Körper.

Neben den trophischen Störungen der Haut selbst, die in den drei typischen Stadien des Oedems, der Induration und der Atrophie ihren Ausdruck fanden, konnte ich mannigfache Veränderungen an den genetisch mit der Haut zusammengehörenden Gebilden, den Drüsen, Haaren und Nägeln feststellen. Was im besonderen die Störung der Schweisssekretion angeht, so liess sich in den meisten Fällen kein kausaler Zusammenhang zwischen der Sklerodermie sensu strictiori und einer bestehenden An- oder Hyperhidrosis finden.

Dieser klinischen Beobachtung entsprechen die mikroskopischen Befunde. Die Schweissdrüsen zeigen auch bei ausgesprochener Sklerose der Haut keine Abweichungen von der Norm, abgesehen von kleinzelliger Infiltration in der Umgebung der Drüsenknäuel, die ich auch an meinen Präparaten fand.

Auf der Hand liegt dagegen, dass vasomotorische Störungen Aenderungen in der Drüsenfunktion zur Folge haben müssen. In allen Fällen, wo deutliche vaso-

motorische Symptome an den Extremitäten vorhanden waren, bestand gleichzeitig Hyperhidrosis der palma manus resp. planta pedis.

Analog liegen die Verhältnisse bei Störungen des Haarwuchses.

Dem Patienten J. Br. (Fall 2) fielen die Haare einer Schnurrbarthälfte und des Handrückens beiderseits aus. Da Gesicht und Hände sklerodermisch waren, konnte man hier allenfalls die Hautveränderung als ursächliches Moment betrachten, obgleich der einseitige Ausfall der Barthaare immerhin auffällig war. Dagegen war der von der Patientin E. H. (5) anamnestisch angegebene starke Ausfall der Kopfhaare unmöglich auf diese Weise zu erklären, da selbst in vorgeschrittenem Stadium der Krankheit die Kopfhaut ganz unbeteiligt blieb. Es handelte sich wohl in beiden Fällen um eine der Hautsklerose koordinierte trophische Störung der Haarwurzeln.

Es kann ferner nicht Wunder nehmen, dass bei einem krankhaften Prozess der Haut, der sich an den Enden der Extremitäten mit besonderer Heftigkeit abspielt, die Finger- und Zehennägel gelegentlich hochgradige Wachstumsstörungen zeigen. In Fall 1 (M. S.), 3 (A. H.) und 5 (E. H.) waren die Nägel verdickt, gerunzelt, verkrümmt, und wölbten sich zum Teil krallenartig über die Fingerkuppe.

Der Intensität der Sklerodermie an den Händen entsprach auch das Auftreten lokaler trophischer Störungen, die sich in einer Hyperkeratosis der Fingerspitzen äusserten. (Fall 1 und 5.)

Die bisher beschriebenen krankhaften Erscheinungen an den Gefässen und den Anhangsgebilden der Haut werden im Verlaufe einer Sklerodermie, insbesondere der diffusen Form, so häufig beobachtet, dass sie fast zum typischen Krankheitsbild hinzugehören.

Auch Gelenk- und Muskelaffektionen sind keineswegs selten. Aber selten treten diese in solcher Stärke auf, wie in meinen Fällen, wo sie zusammen mit der stetig zunehmenden Kachexie dem klinischen Bilde einen ganz besonderen Charakter verliehen.

Die Erkrankung der Muskulatur stellt sich auch hier, so wie ich es in der Literatur wiederholt beschrieben finde, in zwei Formen dar, als Sklerose und als Atrophie.

Bei der Myosklerosis handelt es sich um einen dem kutanen ähnlichen Prozess im Perimysium intern. und extern. Dieser kann von der schon vorher erkrankten Haut kontinuierlich auf die tieferen Schichten übergreifen, wodurch die normale Verschieblichkeit zwischen Integument und tiefen Teilen verloren geht, so dass sie schliesslich wie verlötet erscheinen. Dieser Weg der Erkrankung lässt sich besonders gut für die mimische Muskulatur vorstellen, da diese in der Haut selbst inseriert. Ich habe auch den Eindruck, als ob bei ausgeprägter Sklerodermie des Gesichts die Muskulatur immer mehr oder weniger in Mitleidenschaft gezogen ist, und dass daher die oft maskenartige Starre des Antlitzes nur zum Teil auf Rechnung der Hauterkrankung zu setzen ist.

Der sklerosierende Prozess kann sich aber auch primär in der Muskulatur lokalisieren. Ausgesprochene Myosklerose unter relativ freiem Integument lag in Fall 5 (E. H.) vor, wo an Stelle des m. pectoralis maj. ein derber sehniger Strang zu fühlen war. Ueber ähnliche Befunde berichten Thibierge, Laflaive, Wolters u. A. Ob die Kau- und Schlingbeschwerden des Patienten Br. (2) und die mangelhafte Verschieblichkeit des Diaphragma bei Patient H. (3) auf sklerotischen Veränderungen im m. masseter und der Schlingmuskulatur resp. im Zwerchfellmuskel beruhten, liess sich klinisch nicht feststellen, und ebensowenig, bis zu welchem Grade

die Schwerbeweglichkeit der Wirbelsäule bei einigen Patienten durch Erkrankung der Haut, des m. erector trunci oder der Wirbelgelenke bedingt war.

Mit Myosklerose ist stets Atrophie der betroffenen Muskeln verbunden; letztere sieht man aber auch auftreten, ohne dass klinisch nachweisbare sklerosierende Prozesse bestehen.

Nach Thibierge fehlt ein gewisser Grad von Muskelatrophie in schweren Fällen von Sklerodermie niemals. Sie war auch bei allen meinen Patienten sehr deutlich ausgesprochen und lässt sich je nach den begleitenden Nebenumständen auf verschiedene Weise erklären.

Betrifft die Atrophie Muskeln oder Muskelgruppen, über denen die Haut intensiv sklerodermatisch verändert ist, oder die in der Nähe erkrankter, womöglich versteifter Gelenke liegen, so dass eine mechanische Behinderung der Muskelaktion einleuchtet, so ist die Annahme einer einfachen Inaktivitätsatrophie wohl berechtigt. Bei dem Patient J. Br. (2) waren die Schultergelenke in ihrer Funktion hochgradig beschränkt, und es bestand Atrophie und leichte Parese der Schultermuskulatur; die Hautveränderung war nicht ausgesprochen genug, um hier als Bewegung hinderndes Moment überhaupt in Frage zu kommen. Bei dem Patient H. Kl. (4) lagen die Verhältnisse genau so, und desgleichen war bei der Patientin E. H. (5) zwischen der starken Bewegungsbeschränkung in fast allen Extremitätengelenken und der Atrophie der gesamten Extremitätenmuskulatur ein ähnlicher Zusammenhang zu vermuten. Eine Inaktivitätsatrophie der gesamten Armmuskulatur wäre übrigens auch bei isolierter Sklerodaktylie denkbar; denn ein Nichtgebrauch der Hände infolge von Verkrümmung und Steifheit der Finger schliesst einen mangelhaften Gebrauch der oberen Extremitäten überhaupt in sich.

Oft steht jedoch die Intensität der Muskelatrophien in gar keinem Verhältnis zu Haut- und Gelenkveränderungen, so dass man an eine primäre Schädigung der Muskulatur denken muss. Diese liesse sich auf verschiedene Ursachen zurückführen. So könnte z. B. die kontraktile Substanz selbst durch das die Sklerodermie bedingende schädliche Agens geschädigt sein — wenn man dazu hinneigt, für letztere eine infektiös oder chemisch toxische Aetiologie anzunehmen. Es könnte ferner die Ernährung der Muskulatur darniederliegen infolge vasomotorischer Störungen im Gebiet der Muskelgefässe oder infolge von Kompression der Gefässe durch sklerosiertes Bindegewebe, und ebenso könnte es durch Kompression gewisser Nerven zum Ausfall normaler Reize kommen. Es ist aber unwahrscheinlich, dass eine isolierte Sklerose der Gefäss- und Nervenscheiden vorhanden ist, ohne dass analoge Prozesse von klinisch wahrnehmbarer Ausbreitung in Haut, Subcutis und Muskulatur bestehen.

In dem einen wie dem andern Falle hätte man bestimmte mikroskopische Veränderungen der Muskelfasern zu erwarten, nämlich albuminöse Trübung, Vakuolenbildung, wachsartige Degeneration oder Verfettung. Vakuoläre Degeneration wurde hin und wieder beobachtet. Meist zeigt jedoch das histologische Bild eine einfache Atrophie mit teils erhaltener, teils verwaschener Quer- und Längsstreifung und mit Vermehrung der Muskelkörperchen.

Die Muskelatrophien zeigten in meinen Fällen sowohl in Bezug auf Intensität als auch auf Ausbreitung einen sehr progredienten Charakter.

Bei dem Patienten Br. (2) trat anfangs besonders die Schwäche der Nackenmuskulatur hervor; er schildert sehr anschaulich, wie er bei der Heimkehr von seinen Spaziergängen nicht mehr so viel Kraft gehabt habe, um den Kopf aufrecht

zu halten; er hätte ihn in die Hände stützen müssen. Als er wenige Monate später die Klinik aufsuchte, konnte schon Atrophie und Schwäche der ganzen Körpermuskulatur festgestellt werden. Von der Patientin M. S. (1) heisst es in der Krankengeschichte, dass die Atrophien und Paresen, zumal der Rücken- und Oberschenkelmuskulatur ständig zunahmen, sodass sie schliesslich nur mit Mühe aufrecht sitzen, sich nur mit Hilfe der Hände vom Stuhl, und vom Boden überhaupt nicht mehr erheben konnte. Dazu war ihr Gang unsicher und schwankend. Bei beiden Patienten finde ich den Hinweis, dass sie in dieser Hinsicht an das Bild einer Dystrophia muscular. progr. erinnert hätten, und bei der Patientin E. H. (5) drängte sich mir derselbe Vergleich auf. Es handelt sich in all diesen Fällen um eine Muskelerkrankung, die offenbar nicht erst durch die Hauterkrankung hervorgerufen, sondern derselben koordiniert ist. Welch innerer Zusammenhang zwischen beiden besteht, ist jedenfalls noch dunkel.

Ebensowenig ist bisher die Beziehung zwischen der Hautsklerose und der schon erwähnten Gelenkerkrankung geklärt. Dass aber eine solche besteht, ist sehr wahrscheinlich; beide Affektionen verbinden sich zu häufig mit einander, als dass man an ein zufälliges Zusammentreffen glauben könnte.

Eine frühere Auffassung ging dahin, dass die Gelenkerkrankung durch die Spannung der peripheren Teile, insbesondere des Integuments, vorgetäuscht würde. Das mag für eine Anzahl von Fällen auch gelten. Neumann sah bei einer sklerodermatischen Patientin, die wegen „chronischem Rheumatismus mit Versteifung der Gelenke“ dem Landesbad Baden-Baden zugewiesen wurde, infolge von Heissluftbehandlung zugleich mit bedeutender Besserung der Sklerodermie eine Besserung der Gelenkbewegungen eintreten und äussert

sich darüber wie folgt: „Gerade diese Leistungsfähigkeit der Gelenke, sobald sie aus der starren und schmerzhaften Umhüllung der kranken Haut befreit sind, beweist, dass es sich bei diesem Prozess nicht oder doch nur selten um eine gleichzeitige Erkrankung der Gelenke selbst handelt.“ Dass es auch an diesen Gelenken, wofern sie nur eine gewisse Zeit ausser Funktion gesetzt sind, sekundär zu krankhaften Veränderungen, zu Kapselschrumpfung und fibröser Verwachsung der artikulierenden Flächen kommen kann, ist selbstverständlich, und auf diesem Wege entstehen wohl zumeist die Ankylosen der Fingergelenke bei Sklerodaktylie.

Aber oft lassen sich die bedeutenden Gelenkstörungen durch Haut- und Muskelsklerose nicht genügend erklären; hin und wieder gehen sie der Sklerodermia sensu strictiori längere Zeit voraus. In solchen Fällen kann man nicht umhin, pathologische Prozesse in den Gelenken selbst anzunehmen, die der Hauterkrankung koordiniert sind.

Bei der Patientin M. S. (1) traten, als schon eine ausgebildete Sklerodermie der Hände und des Gesichts bestand, plötzlich seröse Ergüsse in verschiedenen Gelenken auf. Zuerst wurde das linke Fussgelenk befallen, einige Tage später beide Knie- und Handgelenke. Bei kaltem Wetter klagte sie über ziehende Schmerzen in Ellbogengelenken und Beinen, später über heftige stechende Schmerzen bald in den Gelenken der oberen, bald der unteren Extremitäten.

In den Strecksehnen der Vorderarme war Krepitation zu fühlen, besonders nachdem Patientin mit der Schere gearbeitet hatte.

In Fall 2 (J. Br.) setzte die Gelenkerkrankung ziemlich stürmisch ein gleichzeitig mit ödematöser Schwellung der Hände und Füsse. Sie äusserte sich anfangs nur in Schmerzen in fast allen Körper-

gelenken; erst nach 2 Monaten wurde das rechte Schultergelenk steif, und allmälig wurden die Exkursionen in den Extremitäten und Wirbelgelenken immer beschränkter. Die Schmerzen waren von wechselnder Intensität. Vorübergehend bestanden Schwellungen einzelner Fingergelenke.

Bei Patient H. (3) begann die Gelenkerkrankung mit vorübergehender leichter Steifigkeit in beiden Kniegelenken, die mit Schwellung und Schmerzen verbunden war. Er musste zeitweise wegen Steifheit der Kniee am Stock gehen, wie er angab, und die Bewegungen in den Ellbogen-, Schulter- und Halswirbelgelenken waren erschwert; auch die Kiefergelenke waren nicht ganz frei. Bei seiner zweiten Aufnahme in der Klinik zeigten sich leichte Beugekontrakturen in Ellbogen und Knieen. Passive Bewegungen waren in allen Gelenken schmerzhaft; öfters war Knarren dabei zu hören. Im Schultergelenk waren aktiv und passiv nur ganz geringe Exkursionen möglich; nirgends bestanden seröse Ergüsse.

Bei Patient Kl. (4) traten als erstes Krankheitssymptom überhaupt plötzlich Schmerzen in beiden Schultergelenken auf, die in der Ruhe am stärksten waren, nach starker Inanspruchnahme der Gelenke mitunter völlig verschwanden. Erst einige Zeit danach begann sich eine Sklerodaktylie zu entwickeln. Ein Jahr später litt er wiederholt an reissenden Schmerzen im rechten Handgelenk und sämtlichen Interphalangealgelenken. Bei seiner Aufnahme wurde Schwellung und Rötung der ersten Interphalangealgelenke aller Finger konstatiert; ferner war die Bewegungsfähigkeit in den Gelenken der oberen Extremität sehr herabgesetzt. Beim Versuch, passiv ausgiebigere Bewegungen zu machen, äusserte Patient lebhafte Schmerzen. Es bestand Knirschen in Handgelenken und Sehnen der Vorderarmstreckmuskeln.

In Fall 5 (E. H.) stellten sich ein halbes Jahr nach Auftreten der ersten vasomotorischen Symptome reissende Schmerzen in beiden Knie- und Schultergelenken ein, die mit Anschwellung beider Beine und Hände einhergingen. Nach teilweisem Rückgang dieser Erscheinungen hatte Patient nur über schnelle Ermüdbarkeit der Gelenke zu klagen. Bei der Untersuchung fand sich Steifheit der Halswirbelsäule, erhebliche Bewegungsbeschränkung in fast allen Extremitätengelenken. Passive Bewegungen erzeugten teils Spannungsgefühl, teils Schmerzen und im Ellbogen- und Kniegelenk Knacken und Knarren.

Ich finde in der Literatur der letzten Jahrzehnte, so weit sie mir zugänglich ist, eine Anzahl von Sklerodermiefällen publiziert, die den meinen in Bezug auf die Gelenksymptome sehr ähnlich sind; ich lasse einen Auszug der betreffenden Krankengeschichten hier folgen. Die Fälle von Osler zitiere ich nach Cassirer (die vasomotorisch-trophischen Neurosen), da ich das Original nicht bekommen konnte.

Maders Patientin, ein 17jähriges Mädchen, bekam zwei Monate vor Beginn der typischen Hautveränderungen Schwellungen an beiden Sprunggelenken, etwas später an beiden Knie- und Handgelenken. Die befallenen Gelenke schmerzten teils spontan, teils bei Bewegungen infolge zunehmender Steifigkeit und Spannung. Es entstanden braune Flecke an den Händen und im Gesicht und dann allmälig eine fast über den ganzen Körper verbreitete blassbräunliche Tingierung der Haut.

Oslers Patientin, eine 39jährige Frau, ohne hereditäre Belastung, erkrankte mit Steifheit und anfallsweisen Schmerzen im linken Knie; etwa ein Jahr später wurden linker Ellbogen und rechtes Knie heiss und empfindlich; zugleich traten am ganzen Körper runde, rasch verschwindende Flecken auf, die später

wieder kamen. Einige Jahre darauf schwollen rechtes Ellbogen- und Handgelenk an, und diese und andere Gelenke wurden steif, während sich eine zunehmende sklerodermatische Veränderung der Haut entwickelte.

Weniger charakteristisch ist ein zweiter Fall, über den Osler berichtet.

Ein 49jähriger Mann, aus dessen Anamnese nur eine Malaria hervorzuheben ist, erkrankt im Oktober 1895 an Influenza, leidet im Anschluss hieran mehrere Monate an rheumatischen Schmerzen. Im November 1895 stellt sich eine akute Entzündung des rechten Fussgelenkes ein, die nach mehreren Wochen heilt; die Füsse schwellen aber leicht an und röten sich.

Später traten gelegentlich Schmerzen und Parästhesien in den Händen auf; an der Stirn bildeten sich subkutan fibröse Knötchen, über den Wangen wurde die Haut etwas fester. Wenn Brust oder Nacken entblösst wurden, entstand hier sofort starke Hyperämie. An den Fingern entwickelte sich allmälig eine Sklerodaktylie mit Raynaudschen Symptomen.

Beim Stehen und Aufrichten wurden die Füsse sofort kalt und kongestioniert; die Haut war hier sonst normal.

Dauernd Tachykardie.

Cassirer veröffentlicht in seiner Monographie: „Die vasomotorisch-trophischen Neurosen“ drei analoge Fälle.

1) Ein 61jähriger Handelsmann, der heftigen Witterungsunbilden ausgesetzt gewesen ist, erkrankt mit nahezu schmerzlosen Gelenkschwellungen. Nacheinander werden befallen: linkes Ellbogengelenk, l. Handgelenk, rechter Ellbogen, r. Handgelenk, sämtliche Fingergelenke. Später werden l. Hüft- und Kniegelenk steif und schmerzhaft.

Es traten dann anfallsweise Cyanose, Kältegefühl und Brennen in den Händen auf, und die Haut wurde,

besonders an der rechten Hand, atrophisch. Bei Bewegungen im Handgelenk entstand ein Knirschen wie von hartgefrorenem Schnee.

2) Bei einem 35jährigen Arbeiter traten nach jahrelang bestehenden starken vasomotorischen Störungen an den Händen schmerzlose Schwellungen sämtlicher Interphalangeal- und Metakarpophalangealgelenke auf. Bei Bewegungen Knirschen in diesen Gelenken, ausserdem im linken Schulter- und Ellbogengelenk.

Die Anamnese spricht von starken Kälteeinflüssen.

3) 55jährige Näherin. Ihre Krankheit begann mit Brennen im 4. und 5. Finger, die nach einiger Zeit ein kongestioniertes Aussehen bekamen.

Dann begannen brennende Schmerzen in der linken Schulter mit einem Gefühl von starker Hitze. Allmählig wurden die Finger krumm und steif.

Ein halbes Jahr nach dem Auftreten der ersten Erscheinungen Brennen, Schwellung und Steifigkeit in den Fingern der rechten Hand.

Interphalangealgelenke beider Hände, linkes Hand-, rechtes Schultergelenk ankylotisch. Muskelatrophien an Händen und Armen.

Später stellten sich Schmerzen im linken Fuss ein, und Schwellung, Rötung und Schmerzhaftigkeit im Metatarsophalangealgelenk der 1. und 5. Zehe.

Die sklerodermatische Hautveränderung war nicht sehr ausgesprochen.

Ueber zwei ähnliche Fälle berichtet Neumann, die auf Grund der starken Gelenkerscheinungen unter der Diagnose „chronischer Rheumatismus“ im Landesbad Baden-Baden eingewiesen wurden.

All diese Fälle zeigen übereinstimmend das Bild einer chronischen Arthritis, die, wie ich es schon für die Muskelerkrankung hervorhob, nicht durch die Hautsklerose bedingt zu sein scheint.

Die Gelenkerkrankung tritt hier überall mit annähernd denselben Symptomen auf: man findet exacerbierende Schmerzen von reissendem, ziehendem, brennendem oder stechendem Charakter, Schwellung der Gelenke, z. T. infolge seröser Ergüsse, z. T. vielleicht infolge von Zottenwucherung, Knirschen und Knacken bei Bewegungen, und vor allem eine ausgesprochene Tendenz zu Schrumpfung und Versteifung. In einigen Fällen war ein Uebergreifen des Prozesses auf benachbarte Sehnen und Sehnenscheiden, eine Tendovaginitis sicca zu konstatieren, auch Verkürzung der Sehnen mit folgender Kontrakturstellung der Glieder. Die Gesamtheit dieser Symptome entspricht dem klinischen Bilde des chronischen Gelenkrheumatismus, und zwar jener Form, die als Arthritis chronica ankylotica bezeichnet wird.

Es ist ferner nicht zu leugnen, dass in den anamnestischen Angaben sklerodermatischer Patienten, mag ihre Krankheit nun mit oder ohne Beteiligung der Gelenke verlaufen, immer wieder ein Moment auftritt, das in der Aetiologie des Gelenkrheumatismus eine grosse Rolle spielt, nämlich häufige und starke Abkühlungen, Durchnässungen usw.; ich glaube, dass man diesen „rheumatischen Einflüssen“ auch in einigen der oben zitierten Fälle eine gewisse Bedeutung nicht absprechen kann.

Auf Grund dieser Tatsachen sind einige Autoren, Gilette, Arning, Mader u. A. geneigt, eine rheumatische Genese dieser Arthritis und demnach auch der Sklerodermie anzunehmen.

Andere Autoren wenden sich entschieden gegen diese Auffassung. So weist Hallopeau an der Hand eines Falles von diffuser Sklerodermie, wo Atrophie und Resorption ganzer Phalangen, ferner teils hochgradige Gelenkversteifungen, teils abnorme Beweglichkeit vorhanden waren, darauf hin, dass der Gelenkrheumatismus

niemals eine so destruktive Tendenz zeige und niemals zu derartigen Haut- und Knochenatrophien führe, und möchte eher an eine neuropathische Erkrankung glauben.

Nach Wolters steht die Seltenheit der Sklerodermie in gar keinem Verhältnis zur relativen Häufigkeit des Rheumatismus; auch müssten häufiger Komplikationen von seiten des Herzens beobachtet sein. Er ist der Meinung, dass auch die Gelenkaffektionen, die zeitlich vor Beginn der sichtbaren Hautveränderung auftreten, nicht rheumatischer Natur sind, sondern ein Ausdruck sklerodermischer Prozesse. Immerhin hält er es für möglich, dass die ganze Erkrankung eine der rheumatischen analoge sei.

Zu einem ähnlichen Schluss kommt Dercum; er will unter dem Namen „chronische rheumatoide Arthritis" mehrere klinische Krankheitsbilder verstanden wissen, deren eines durch sklerosierende, den kutanen ähnliche Prozesse in den Gelenken bedingt wird.

Lewin-Heller, v. Notthafft und Cassirer schliessen sich im wesentlichen dieser Auffassung an.

Ich kann nach dem Studium meiner Fälle, insbesondere bei Berücksichtigung der Anamnese und der charakteristischen Gelenkerkrankung, die Möglichkeit, dass hier „rheumatische Einflüsse" mitspielen, nicht von der Hand weisen. Speziell halte ich es nicht für ausgeschlossen, dass sie begünstigend auf die Entstehung der Arthritis einwirkten. Ihre Bedeutung für die Entstehung des Gesamtkrankheitsbildes der Sklerodermie, wie es die fünf Patienten darbieten, darf aber nicht überschätzt werden.

Um noch einmal kurz die wesentlichen Symptome zusammenzufassen, so fanden wir:

Vasomotorische Störungen, trophische Störungen der Haut, trophische Störungen der Nägel und Haare, sekretorische Störungen der Hautdrüsen, Pigmentations-

anomalien, Muskelerkrankungen, Gelenkerkrankungen, frühzeitige Störung des Allgemeinbefindens.

Dass sich all diese Erscheinungen übereinstimmend bei allen Patienten zeigten, lässt einen inneren Zusammenhang zwischen ihnen vermuten. Da sie ferner in ihrer zeitlichen Aufeinanderfolge keine konstanten Verhältnisse erkennen lassen, so ist es wahrscheinlich, dass sie einander nicht untergeordnet, sondern koordiniert sind.

Welcher Art diese Erkrankung sein mag, darüber lassen sich nur Vermutungen aufstellen. Manche Autoren fassen die Krankheit als vasomotorische Trophoneurose auf, und viele der genannten Krankheitssymptome lassen auch diese Annahme zu. Wodurch und wie es aber zur Funktionsstörung des Nervensystems, vor allem der vasomotorischen Zentren kommt, darüber ist nichts bekannt. Die gelegentliche Kombination der Sklerodermie mit Basedowscher Krankheit mahnt zur Vorsicht vor einseitiger Auffassung der Pathogenese. Etwas Bestimmtes weiss man zur Zeit nicht.

Die dem Patienten A. H. zum Zweck einer mikroskopischen Untersuchung excidierten Muskel- und Hautstückchen entstammten dem musc. vastus internus und m. supin. longus, resp. der darüber liegenden Haut.

Sie wurden in Müllerscher Flüssigkeit fixiert, in Alkohol gehärtet und nach van Gieson, mit Hämatoxylin-Eosin und mit Carmin-Resorcinfuchsin gefärbt. Die Stücke liessen sich sehr schlecht schneiden und knirschten unter dem Mikrotommesser.

Die histologische Untersuchung der Haut — von Arm und Bein — ergab folgenden Befund:

Epidermis: Verschmälerung des strat. corn.; sonst keine pathologischen Veränderungen.

Corium: Papillen von normaler Zahl und Grösse.

Statt der Fibrillenzüge breite homogene Bindegewebsbündel mit wenig Kernen.

Haarbälge, Talg- und Schweissdrüsen an sich unverändert. Zellanhäufungen in ihrer Umgebung, Vermehrung der elastischen Fasern um die Schweissdrüsenknäuel herum.

Mm. arrect. pilor. hypertrophisch.

An den Gefässen Verdickung der Intima und Media. Perivaskuläre kleinzellige Infiltration, die mit den kleinsten Gefässen in die Papillen hinein zu verfolgen ist.

Subcutis: unverändert; breite bindegewebige Septen, die vom Corium her die Subcutis durchziehen, bestehen aus verdickten homogenen kernarmen Faserbündeln.

Der m. vastus int. und m. supin. long. boten das gleiche histologische Bild:

Muskelfasern untereinander von gleicher, scheinbar normaler Breite.

Einige Fasern zeigen undeutliche Quer- und Längsstreifung; meist ist diese jedoch sehr deutlich. An mehreren Stellen Auffaserung in Längsfibrillen.

Muskelkörperchen vermehrt, teils in langen Zeilen angeordnet, teils in Häufchen bei einander liegend.

Keine Vermehrung des interstitiellen Gewebes.

Teilweiser Schwund des Perimysium der einzelnen Muskelfaser, so dass die Grenzen der einzelnen Fasern nicht mehr zu erkennen sind, und die parallel und wellenförmig verlaufenden Fibrillen den Eindruck von geformtem Bindegewebe, etwa einer in der Längsrichtung geschnittenen Sehne machen.

Perivaskuläre kleinzellige Infiltration.

Das Perimys. extern. wird von verbreiterten homogenen Bindegewebsfasern gebildet.

Die histologische Untersuchung vermag demnach nur die von Mader, Dinkler und anderen Autoren erhobenen Befunde zu bestätigen.

Zum Schluss erlaube ich mir, Herrn Professor Dr. Hoffmann für die Anregung zu dieser Arbeit und für die freundliche Unterstützung bei ihrer Abfassung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Ferner danke ich Herrn Professor Dr. Ernst für die gütige Durchsicht der Präparate und Herrn Professor Dr. Bettmann für seinen freundlichen Rat und Ueberlassung der Literatur.

Literatur.

Mader. Vierteljahrsschrift für Dermatologie. 5. X. 1878.

Cassirer. Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1901.

Neumann. Deutsches Archiv für klinische Medizin. 1901.

Hallopeau. Gaz. médicale de Paris. 1873.

Wolters. Archiv für Dermatologie und Syphilis. XXIV. 1892.

Lewin und Heller. Die Sklerodermie. 1895.

Dinkler. Deutsches Archiv für klinische Medizin. 48. 1891.

Lebenslauf.

Ich wurde am 23. Februar 1883 zu Kosel in Oberschlesien geboren. Von meinem 5. Lebensjahr ab besuchte ich die Schule in Stettin, Posen, Kosel, Berlin, Minden und Dessau.

Im Oktober 1899 trat ich in die Gymnasialkurse für Frauen in Berlin ein, denen ich zwei Jahre angehörte, und ging dann auf das Mädchengymnasium in Karlsruhe, wo ich im Herbst 1903 die Reifeprüfung ablegte.

Ostern 1904 begann ich in Berlin das medizinische Studium; Herbst 1905 unterbrach ich dasselbe für 1 Jahr, studierte dann 1 Semester in Heidelberg und ging im 5. Semester nach Berlin zurück, wo ich im Juli 1907 die ärztliche Vorprüfung bestand.

Die beiden folgenden Semester studierte ich in Halle, im Winter 1908/09 in Berlin. Von Ostern 1909 bis Ostern 1910 war ich an der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg immatrikuliert und legte hier die ärztliche Staatsprüfung ab.

Am 1. Juli begann ich das praktische Jahr in der Heilstätte Edmundstal bei Hamburg, ging am 1. Dezember für 3 Monate an das Allgemeine Krankenhaus Bethanien in Stettin und bin seit 1. März Medizinalpraktikantin am Allgemeinen Krankenhaus in Mannheim.